

18. Rieger's syndrome の一症例の歯科学的検索

○野中 和明，中田 稔（九大・歯・小児）

Rieger's syndrome は 1935 年 Rieger により報告され、眼科的症候としては虹彩発育不全、隅角部の先天異常、緑内障などが報告され、そのほかにも難聴、顎骨発育不全、歯牙発育不全などの所見が報告されている。この症候群は、一般に優性遺伝による中胚葉性の発育異常に起因するといわれている。今回演者らは、本学医学部眼科より歯牙発育不全の精査を主訴として、小児歯科外来を訪れた本症の 1 例を経験したので報告する。

症 例： 7 歳 1 ヶ月 男児

初 診 日： 昭和 59 年 12 月 21 日

主 訴： 歯牙発育不全の精査

家 族 歴： 両親、同胞、近親者で、特に本疾患並びに類似疾患を持っているものはおらず、両親に近親結婚はない。

既 往 歴： 妊娠中においては、特記すべき事項はないが、難産であった。生下時体重 4,300 g、身長 53 cm であった。5 歳 9 ヶ月時に、ヘルニアの根治手術を九州大学医学部小児外科で受けた。出生直後より眼科的異常に気づき、以来九大眼科を定期的に受診中である。眼科においては Bilateral polyconia と Goniodygenesis の診断を受け、眼圧（右 20 mmHg、左 28 mmHg）と視力（左 0.8、右 0.8）のコントロールを受け、比較的良好な状態である。

全身所見： 現在身長 108 cm、体重 17 kg と比較的小柄であり、手根骨の発育遅延が認められる。

口腔内所見： 来院時の萌出歯は $\frac{6 \text{EDCB}}{6 \text{EDC A}} | \frac{\text{BCDE} 6}{\text{ABCDE} 6}$ であり、その内 $\frac{\text{D B}}{\text{ED B}} | \frac{\text{B DE}}{\text{DE}}$ は残根状態である。

X 線診査では $\frac{54}{4} | \frac{12}{1} \frac{4}{1} \frac{7}{1}$ の歯胚の先天性欠如がみられる。また $\frac{6}{6} | \frac{6}{6}$ の形態異常もみられる。上顎骨発育不全による反対咬合もみられる。その他の軟組織異常として上唇小帯付着異常がみられる。